Aus der Chirurg. Klinik der Universität Bonn.
Direktor: Professor Dr. Freiherr von Redwitz

Ein Beitrag zur Frage der Vererbung der sog. angeborenen Hüftverrenkung.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Bonn

*

Vorgelegt am 26. Juli 1937

von

Albert Miessen

Altenessen, Marienhospital.

Bonn 1937

Anton Brand.

Gedruckt

mit Genehmigung der medizinischen Fakultät

der Universität Bonn.

Referent: Professor Dr. Janker

Korreferent: Professor Dr. Freiherr von Redwitz.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem Vater
in Dankbarkeit gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552322_0031

Durch das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses, das die Reichsregierung am 14. Juli 1933 verkündete, sind neben den Geisteskranken auch die angeborenen körperlichen Mißbildungen, und unter diesen besonders die sog. angeborene Hüftverrenkung als verbreitetste Krankheit dieser Art, erneut in das Feld der Betrachtung gerückt. Die Frage, ob eine angeborene körperliche Mißbildung wie die Luxatio congenita erblich ist und wie sie sich vererbt, ist damit nicht mehr von nur theoretischem Interesse, sondern hat zur Schaffung der Arbeitsgrundlagen für die Erbgesundheitsgerichte eine stark praktische Bedeutung gewonnen. Gerade auf dem Gebiet der angeborenen körperlichen Mißbildungen ist im Gegensatz zu den übrigen im Gesetz angeführten Krankheiten wegen der zum Teil noch herrschenden Unklarheit der Vererbung die Arbeit der Erbgesundheitsgerichte besonders schwierig.

Die vorliegende Arbeit soll die Frage der Vererbung der sog. angeborenen Hüftverrenkung erörtern anhand der Literatur und der am Material der Bonner Universitätsklinik angestellten Untersuchungen.

Will man sich näher mit der Art der Vererbung bei der Luxatio congenita befassen, so sind dazu als Grundlagen der theoretischen Erörterung des Erbganges zunächst Untersuchungen über Verbreitung, Erblichkeitszahlen, Geschlechtsproportion, anatomischen Befund und dgl. notwendig.

Während man früher die angeborene Hüftverrenkung für eine seltene Deformität hielt, haben die Statistiken erwiesen, daß sie in Wirklichkeit die häufigste angeborene Mißbildung ist. Lange zeigt anhand seines eigenen Materials und des Materials anderer Kliniken, daß die Luxatio congenita 4 mal häufiger ist als der angeborene Klumpfuß und 12 mal häufiger als der angeborene Schiefhals. Nach den Angaben von Gaugele kommen auf 100 dem Arzt zugeführte Leiden orthopädischer Art 3 Hüftluxationen. Hoffa gibt die Verbreitung mit 4% aller orthopädischen Leiden an. Die große Krüppelzählung Biesalski's in Deutschland (1906/07) ergab unter 75000 Krüppeln 8000 Fälle von angeborener Hüftverrenkung.

Auf die Gesamtheit der Bevölkerung bezogen konnte Isigkeit für Sachsen eine durchschnittliche Häufigkeit von 2‰ aller Lebendgeborenen feststellen.

Eine besonders hervorzuhebende Erscheinung ist es, daß es eine verschieden starke regionäre Verbreitung der Luxatio congenita gibt. Albert und Nicoladoni fanden sie in Tirol besonders häufig, Korteweg in Amsterdam. Rosenfeld stellt eine besonders große Häufigkeit in den Gegenden Bayerns mit slawischen Volksstämmen (Böhmen) fest. Zimmermann kann nachweisen, daß bei über 75% von Münchener Luxationsfällen mindestens ein Großelter aus der Gegend zwischen Passau, Regensburg und Hof stammt und schließt an diese Feststellung die Vermutung an, daß es sich bei der ang. Hüftverrenkung um eine „endogene, konstitutionelle (rassische) Veranlagung" handele. Um einen Anhaltspunkt für die allgemeine Zuwanderung aus dieser Gegend nach München zu erhalten, fragte Zimmermann 100 Kranke verschiedener orthopädischer Leiden nach der Herkunft ihrer Großeltern und stellte dabei fest, daß bei ihnen nur in 15% ein Großelter aus der oben genannten Gegend stammt. Auf das räumlich gehäufte Auftreten innerhalb Sachsens in den Kreisen Dresden, Bautzen und Zwickau mit ihrem verhältnismäßig größeren slavischen Einschlag hat Isigkeit hingewiesen. In diesen Bezirken

steigt die Verbreitung z. T. bis auf 4—5 ‰ aller Lebendgeborenen, während die Durchschnittszahl für Sachsen nur 2 ‰ beträgt.

Die Angaben von Rosenfeld, Zimmermann und Isigkeit lassen einen Einfluß der Rasse auf die Häufigkeit der Luxatio congenita nicht unmöglich erscheinen. Für diese Möglichkeit sprechen noch stärker die Untersuchungen, die Le Damany zur Stützung seiner anthropologischen Theorie von 12 Ärzten bei der weißen, gelben und schwarzen Rasse durchführen ließ. Dabei fand sich, daß die angeborene Hüftverrenkung bei den Gelben 5—10 mal und bei den Negern, die in der anthropologischen Reihe zuunterst stehen, 50—100 mal seltener ist als in Frankreich, wo Le Damany eine Verbreitung von 1—3 ‰ der Gesamtbevölkerung fand. Diese Angaben sind allerdings bisher von anderer Seite noch nicht nachgeprüft worden.

Eine Tatsache, an der kein Erklärungsversuch der angeborenen Hüftverrenkungen achtlos vorüber gehen kann, ist die, daß das weibliche Geschlecht erheblich öfter befallen ist als das männliche. Als richtige Proportionszahl kann man männlich : weiblich = 1 : 6 annehmen; sie wurde von Isigkeit, Max Lange, Gaugele und Lorenz anhand von großen Statistiken und Zusammenstellungen aus der Literatur einheitlich gefunden. Bei 200 Fällen, die in der Bonner Universitätsklinik in den Jahren 1910—1935 behandelt wurden, fand ich 169 Mädchen und 31 Knaben, was einem Zahlenverhältnis von 1 : 5,45 entspricht.

Über die Ursache und Bewertung dieser Geschlechtsproportion herrscht durchaus keine Klarheit. Die einen Autoren, unter ihnen vor allem Isigkeit, suchen die Ursache in der Art des Erbganges. Andere Autoren, wie Harrenstein, Friedländer und Fehling, sind der Ansicht, daß die Form des weiblichen Beckens mit ihrer flacheren Pfanne, die mehr als beim Mann nach vorne gerichtet ist, besonders zur Luxatio congenita disponiere. Damit nähern sie sich der Er-

klärung, die Le Damany mit seiner anthropologischen Theorie gibt, nach der die Disposition umso größer ist, je höher das Individuum in der anthropologischen Reihe steht und je breiter somit sein Becken ist.

Auch in der Verteilung der angeborenen Hüftverrenkung auf die verschiedenen Seiten finden wir immer ein festes Zahlenverhältnis. Die einseitige Verrenkung ist nach Max Lange doppelt so häufig, nach Bettziechе 2,7 mal so häufig wie die doppelseitige. Alle bis 1928 in der Literatur angeführten Fälle hat Isigkeit zusammengestellt und findet dabei ein Verhältnis doppelseitig : einseitig = 1 : 1,7.

Unter den einseitigen Verrenkungen ist die linke 1,4 (Isigkeit) bis 1,8 (Bettziechе) mal häufiger als die rechte. Nach Max Lange kann man sogar bei doppelseitigen Luxationen fast immer beobachten, daß die linke ausgeprägter ist. *)

Was die Herkunft der angeborenen Hüftverrenkung betrifft, so haben die Ärzte fast aller Zeiten sich um die Klärung dieser Frage bemüht, handelt es sich doch um ein so in die Augen fallendes Leiden! Bereits Hippokrates hat sich in seinem Werk mit der Ätiologie der angeborenen Hüftverrenkung befaßt; er glaubte, daß sie im Mutterleib oder während der Geburt durch ein Trauma entstünde. Diese Ansicht des Hippokrates wurde jahrhundertelang anerkannt. Autoren wie Galen und Avicenna führen sie in ihren Schriften an, ohne etwas Neues hinzuzufügen.

Seit der zweiten Hälfte des vorigen Jahrhunderts stehen sich zwei rivalisierende Ansichten gegenüber: die eine hält die angeborene Hüftverrenkung für mechanisch bedingt, die andere sieht die Ursache in einem „Vitium primae formationis“.

Auf Seiten der mechanischen Theorie sind es wieder ver-

*) Die 200 Fälle der Bonner Klinik ergaben ein Verhältnis von doppelseitig : einseitig = 1 : 1,3 und von rechts : links = 1 : 1,22

schiedene Ursachen, die angeschuldigt werden: Trauma in utero oder unter der Geburt, Zwangslagen der Frucht, Gelenkerkrankungen in utero, zentralnervöse Störungen im Sinne einer Paralyse oder eines Spasmus.

Die Annahme, daß die Luxation auf einem Trauma beruhe, ist, wie wir oben gesehen haben, die älteste; sie geht auf Hippokrates zurück. Verduc und Cruveilhier haben sie eifrig verteidigt. Manche Autoren glauben sogar das spezielle Trauma angeben zu können, das bei dem im Mutterleib befindlichen Föten die Luxation hervorgerufen hätte. Vor allem wurden die Steißgeburten angeschuldigt, bei denen unter Umständen der Geburtshelfer die Finger oder geburtshilfliche Instrumente in die Leiste einhakt. Diese Theorie, die ein einmaliges Trauma annimmt, ist heute völlig unhaltbar geworden. Valette und Lorenz konnten zeigen, daß es eher zur Epiphysenlösung kommt, als daß eine normal geformte Gelenkkugel sich aus einer normalen Hüftpfanne durch Trauma luxieren läßt.

Malgaigne, Pranz u. A. nahmen arthritische Prozesse als Ursache der congenitalen Luxation an; ebenfalls die Rachitis hat man angeschuldigt.

Weitere Verfechter der mechanischen Theorie hinwieder führten die Mißbildung auf eine intrauterine Zwangshaltung zurück oder hielten sie für eine Belastungsdeformität infolge zu geringer Fruchtwassermenge o. dgl. Dabei sollte durch übermäßige Beuge- und Adduktionsstellung die Kapsel immer mehr gedehnt werden bis der Kopf austreten könnte. So beschreibt Bade z. B. einen Fall, in dem er bei einem 2 Tage alten Kind doppelseitige Hüft- und Knieluxation fand. Nach Angabe der Hebamme hatten bei der Geburt Unter- und Oberschenkel des Kindes Bauch und Brust angelegen. Die Gelenke ließen sich sofort reponieren und heilten ausgezeichnet. Bade hält die Haltung des Kindes für die Ursache der Luxationen. Nach Angaben der Mutter allerdings, so führt er zum Schluß an, „tritt eine Tante des Kindes in die Kuhle.“ Röntgenauf-

nahmen wurden nicht gemacht. Ähnliche Fälle, in denen eine direkte Verbindung zwischen Zwangshaltung und Luxation zu bestehen scheint, sind in der Literatur verschiedentlich beschrieben. Die Verrenkung mag in äußerst seltenen Fällen so entstanden sein. Jedenfalls aber stellen diese Fälle nicht die große Masse, sondern eine Ausnahme dar. Wohl besteht die Möglichkeit, daß die mechanischen Momente des öfteren auslösend wirken. In obigem Fall z. B., wo die Tante womöglich ebenfalls eine Luxation hatte, bestand vielleicht eine flache Pfanne und die abnorme Beanspruchung hat die Verrenkung entstehen lassen. Zu den auslösenden Momenten dieser Art könnte man vieleicht auch die Steißgeburten rechnen, die Isigkeit in 10,2 % der Fälle gegenüber 2 % im Durchschnitt fand. Was die geringe Fruchtwassermenge betrifft, so sind alle in der Literatur darüber angegebenen Daten so uneinheitlich, daß man sie nicht verwerten kann.

Der Erste, der darauf hingewiesen hat, daß es sich bei der angeborenen Hüftverrenkung um ein „Vitum primae formationis" handeln könnte, war v. Ammon. Die gleiche Ansicht vertraten bald auch Vogel, Dollinger, Hoffa, Wollenberg u. A. Nach dieser Theorie legt sich infolge eines Keimfehlers die Pfanne nicht richtig an. War diese Theorie im Anfang nur von wenigen anerkannt, so wurde die Zahl ihrer Anhänger immer größer, als man die biologischen Gesetzmäßigkeiten (Erblichkeitszahl Geschlechtsproportion, konstantes Verhältnis der befallenen Seite zueinander) aufdeckte, denen die Hüftverrenkung folgt. Das gemeinsame Auftreten der Hüftverrenkung mit anderen angeborenen Mißbildungen (Klumpfuß u. dgl.), das früher sowohl die Anhänger der mechanischen als auch die der endogenen Theorie für die Richtigkeit ihrer Meinung anführten, hätte erst dann Beweiskraft, wenn bei diesen anderen Mißbildungen die Ursache mit Sicherheit feststände. Aber auch da ist sie umstritten. Die biologischen Gesetzmäßigkeiten veranlaßten auch Lorenz, der selbst früher die mechanische Theorie vertreten hat, in seiner 1930 erschie-

nenen Monographie zu dem Bekenntnis, daß „jetzt Tatsachen vorliegen, denen gegenüber auch eifrige Anhänger der Theorie der intrauterinen Belastung ihre Augen unmöglich verschließen können, sodaß jedenfalls eine Revision unseres Bekenntnisses nottut.“ Diese Revision ist inzwischen erfolgt. Heute wird als letzte Ursache für die Luxatio congenita so gut wie allgemein das „Vitum primae formationis“ angenommen.

Worin besteht nun aber anatomisch definiert das „Vitium primae formationis“, was hat man unter einer primären Minderwertigkeit oder Unvollkommenheit des Gelenks zu verstehen?

Nach v. Ammon ist der Begriff Hüftverrenkung nur in beschränktem Maß anwendbar, „da es Fälle von sog. angeborener Luxation gibt, wo ein Gelenk niemals seine entsprechende Gelenkfläche erst verläßt, also luxiert wird, sondern vielmehr niemals in dieselbe auf normale und gehörige Art sich eingefügt hat.“ Heute wissen wir, daß es eine derartige „Dysarthrosis ileofemoralis congenita“, wie v. Ammon es nennt, nicht geben kann, weil sich Kopf und Pfanne aus einem einheitlichen Lager vorknorpeligen Gewebes voneinander trennen (Böhm). Dollinger und Grawitz suchen die Ursache in der Pfanne allein. Dollinger nimmt an, daß die Pfanne durch vorzeitige Verknöcherung der Fugenknorpel in ihrer Entwicklung gehemmt wurde. Nach Grawitz beruht die Luxation auf einer Hemmungsmißbildung des Y-förmigen Knorpels; er kann diese Ansicht unterstützen durch histologische Untersuchungen, in denen er eine Hemmungsmißbildung des Knorpels, besonders an der Knochenknorpelgrenze, feststellt. Holtzmann hält die Hüftverrenkung für die Folge „einer das zentrale Blastem der Beckenanlage betreffenden Wachstumsstörung, welche die innerhalb dieses Blastems gelegene Pfanne an ihrer normalen Ausbildung hindert.“ Vogel sucht die Ursache ebenfalls in einer Störung des zentralen Blastems. Bei normalem Verlauf zeigt sich bei 2—3 cm langen Embryonen an der Stelle des zukünftigen Gelenks eine Resorption des Blastemgewebes zur Bildung eines Gelenkspalts. Nur im Zen-

trum bleibt ein schmaler Streifen, das spätere lig. teres. Findet nun, so lautet Vogel's Theorie, diese Resorption nicht an der gewohnten Stelle des Blastemkerns statt, so ist eine abnorme Verteilung des zur Anlage verfügbaren Gewebes die Folge. Damit wäre der kleine Femurkopf und der dicke Pfannenboden erklärt.

Insgesamt sind 12 anatomische Präparate von Hüftluxationen bei älteren Flöten und Neugeborenen beschrieben. Faßt man die Ergebnisse zusammen, so findet man, daß die Minderwertigkeit des Gelenks besteht in: 1. der ovalen Gestalt und geringen Tiefe der Pfanne, der mangelhaften Ausbildung des oberen Pfannenrandes; 2. in der Abplattung des Kopfes, dessen Retroversion und 3. dem geringer als normalen Torsionsgrad des Femur. Böhm stellte auf Grund dieser Veränderungen fest, daß dieser anatomische Befund vollkommen mit dem normalen Befund eines Föten aus der Mitte der Schwangerschaft zusammenfällt. „Das wesentliche der primären morphologischen Veränderungen beim angeboren verrenkten Gelenk ist ein Zurückbleiben des quantitativen und qualitativen Wachstums auf einer primären Entwicklungsstufe." (Böhm).

Besondere Wege in der Erklärung der angeborenen Hüftverrenkung gehen: Murk Jansen und Le Damany.

Murk Jansen versucht mit Hilfe des von ihm gefundenen Gesetzes von der Verletzbarkeit schnellwachsender Zellen die Hüftluxation und andere Luxationen zu erklären: Ist das Amnion abnorm klein, so wird der Fruchtwasserdruck in der Amnionhöhle erhöht sein. In der Zeit vor der 16. Woche, in der Amnion und Chorion noch nicht verwachsen sind, kann sich dieser erhöhte Druck nur auf den Föten, nicht auf die Placenta auswirken. Dadurch wird die Blutverteilung Föt : Placenta zugunsten der Placenta und zuungunsten des Föten verändert. Der Blutmangel des Föten ruft nun dort, wo die am schnellsten wachsenden Zellen sind, die größte Schädigung hervor. Der Zeitpunkt, in dem der erhöhte Amniondruck auftritt, entscheidet die Art der Mißbildung. Die Entstehung der

Hüftluxation ohne Extremitätenkürze verlegt Murk Jansen in die Zeit, in der das Extremitätenwachstum nachgelassen hat und eine Schädigung sich nur noch auf das Gelenk auswirkt. Die Erblichkeit erklärt er mit der Erblichkeit der abnormen Amnionverhältnisse. Die anderen Autoren suchen, wie er sagt, den Fehler in den „Genen" des betreffenden Körperteils, er hingegen im „Gen" des Amnion. Wäre Jansen's Theorie richtig, so müßte man in Luxationsfamilien gehäuftes Auftreten nicht nur der Hüftluxation, sondern der verschiedensten Mißbildungen erwarten, was aber nicht der Fall ist (nach Fleischmann in 1,6%, nach Isigkeit in 0,6%).

Le Damany betrachtet die Frage nach der Ätiologie der angeborenen Hüftverrenkung von der anthropologischen Seite her und faßt sie als indirekte Folge der Zunahme des Gehirnvolumens besonders der weißen Rasse auf. Der Kopf ist durch die Gehirnmasse größer geworden und bedingt dadurch ein Breiterwerden des Beckens, dieses wieder verlangt zur Sicherheit der Statik besonders lange Oberschenkel. Diese Tatsachen aber, langer Oberschenkel und breites Becken, wirken sich je stärker sie ausgeprägt sind umso verhängnisvoller auf den Föten in utero aus; denn dort wirkt der maximal gebeugte Oberschenkel als Hebel, der an der spina iliaca ant. sup. ansetzt und den Schenkelkopf aus der Pfanne hebt. Der fehlende Druck auf die Pfanne läßt diese nicht genügend tief werden. Dazu kommt beim Neugeborenen die nach vorne gerichtete Hüftpfanne, eine erhalten gebliebene atavistische Anlage, die nur für den Vierfüßler zweckmäßig ist, ferner das für einen Zweifüßler nicht genügend ausgeprägte Pfannendach und die in diesem Alter noch bestehende Torsion des Femur nach vorne. Diese atavistischen Anlagen sind bei jedem Säugling vorhanden; sind sie in besonders starkem Maße ausgeprägt, so ist der Erfolg eine Luxation. Le Damany's Theorie würde erklären, wieso die weiße Rasse mit ihrem breiteren Becken eine so viel größere Verbreitung der Hüftluxation aufweist als die in der anthropologischen Reihe tiefer stehende

gelbe und schwarze Rasse und weshalb sie bei der Frau häufiger ist als beim Mann.

Zieht man einen Schlußstrich unter alle Theorieen der Luxatio congenita, so kann man bei Würdigung der angeführten Gesetzmäßigkeiten des jetzt noch zu erörternden familiären Auftretens nur zu dem heute von den Meisten anerkannten Standpunkt kommen, daß es sich hier um ein endogen bedingtes, erbliches Leiden handelt. Der erste Autor, der auf die Erblichkeit der angeborene Hüftverrenkung hinweist, ist Ambroise Paré, indem er 1678 behauptete, daß „die Hinkenden nicht nur oft, sondern meistens Hinkende erzeugen". Malgaigne (1856) steht ihm mit der Ansicht gegenüber, daß in der Regel Eltern mit einer Luxation gesunde Kinder haben, und daß die meisten der mit einer Luxation behafteten Kinder von gesunden Eltern abstammen. Nach unserem heutigen Wissen müssen wir sagen, daß die Ansicht Paré's zu weit ging, daß aber andererseits die von Malgaigne angeführten Tatsachen durchaus nicht gegen Erblichkeit sprechen. Viele andere Autoren haben dann später klare Fälle von Heredität oder familiären Auftreten veröffentlicht (Vidal, Maissiat, Schilling, Krönlein). Zu einer zahlenmäßigen Erfassung der Erblichkeit kam es aber erst, als große Statistiken die Ergebnisse der ausgedehnten Familienforschung auswerteten. Nach diesen Untersuchungen wird die nachweisbare Erblichkeit heute mit etwa 20% einheitlich angegeben. Ich lasse eine in der Arbeit von Isigkeit (1928) veröffentlichte Zusammenstellung der Autoren und ihrer Ergebnisse folgen (s. nächste Seite).

Inwieweit auch in den übrigen 80% der Fälle Vererbung vorliegt, müssen weitere Untersuchungen noch ergeben. Besonders Lorenz, der deswegen auch die Bezeichnung „sogenannte" angeborene Hüftverrenkung eingeführt hat, weist darauf hin, daß nur in äußerst seltenen, praktisch ihrer Zahl wegen zu vernachlässigenden Fällen die Verrenkung bei der Geburt schon besteht. Es besteht nur die flache Pfanne und

Heredo-familiäres Vorkommen der angeborenen Hüftverrenkung.

Autor:	Zahl d. unters. Fälle	Vererbung					Famil. Fälle	in %	Heredo-famil. zus.	in %
		Dir.	Indir.	Ohne nähere Angaben	zus.	in %				
Blencke	105	1	—	4	5	4,8	4	3,8	9	8,6
Delanglade	126	5	3	4	12	9,5	5	4,0	17	13,5
Gastreich	67	2	6	—	8	11,9	6	9,0	14	20,9
Glässner	200	2	35	—	37	18,5	4	2,0	41	20,5
Hayshi u. Matsuoka	230	2	12	—	14	6,1	5	2,2	19	8,3
Le Damany	72	6	—	10	16	22,2	3	4,2	19	26,4
Ludloff	23	—	—	—	—	—	2	8,7	2	8,7
Narath	100	6	18	—	24	24,0	7	7,0	31	31,0
Springer	40	—	—	—	—	—	2	5,0	2	5,0
Vogel	200	8	20	26	54	27,0	6	3,0	6	30,0
lsigkeit	1785	52	220	—	272	15,2	90	5,0	362	20,2
Summe:	2948	84	314	44	442	15,0 m=0,7	134	4,5 m=0,4	576	19,5 m=0,7

unter Umständen der kleine Femurkopf, was dann bei entsprechender Hochgradigkeit später zur „sogenannten“ angeborenen Hüftverrenkung führt. Die Verrenkung ist also somit nicht das Ererbte, sondern die flache Pfanne. Die flache Pfanne kann aber im Grad ihrer Ausbildung schwanken und lange nicht alle flachen Pfannen führen später zur Manifestation einer Luxation.

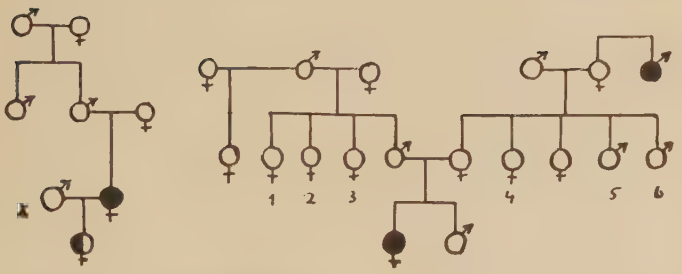
Unter den 200 Fällen der Bonner Klinik sind 15 heute noch in Bonn ansässige. Bei diesen und bei weiteren 6 Fällen, deren Anschrift Herr Medizinalrat Basten mir liebenswürdigerweise überließ, habe ich nach Vorkommen einer Luxation in der Verwandtschaft geforscht und durch Erheben der Familienanamnese in 2 Fällen Heredität, in 2 weiteren Fällen familiäres Vorkommen feststellen können. Die Stammbäume dieser 4 Familien folgen auf der nächsten Seite.

Weiter war beabsichtigt, die von Bonn aus erreichbaren Verwandten dieser insgesamt 21 Luxationsfälle klinisch und röntgenologisch zu untersuchen. Gerade die röntgenologische Untersuchung der äußerlich gesund Erscheinenden wäre sehr aufschlußreich gewesen, wenn es gelungen wäre, auch in den Familien, in denen sich durch Erheben der Familienanamnese keine Vererbung nachweisen ließ, gehäuftes Vorkommen von flachen Pfannen nachzuweisen. Leider scheiterten alle Versuche daran, daß der weitaus größte Teil der in Frage kommenden Familienmitglieder nicht zu einer klinischen und röntgenologischen Untersuchung zu bewegen war — offenbar aus Angst vor einer evtl. Sterilisation. Die übrigbleibenden Bereitwilligen waren an Zahl so gering, daß eine Ausbeutung dieses Materials zwecklos erschien.

Hält man die angeborene Hüftverrenkung für erblich, so ist die nächste Frage die nach der Art der Vererbung, dem Erbgang. Wie bei vielen anderen Erbkrankheiten ist auch bei der Hüftverrenkung der Gang der Vererbung bisher nicht restlos und befriedigend erklärt.

● beiderseitige H. V.
◐ linksseitige H. V.
◑ rechtsseitige H. V.

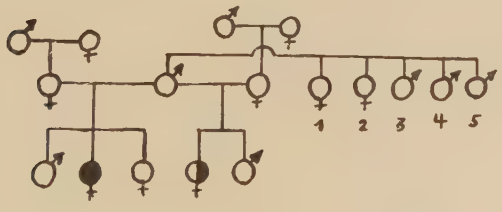
I. Hereditäre Fälle



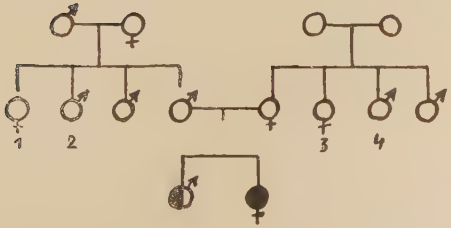
x Verwandtschaft des unehelichen Vaters unbekannt.

1—6 haben gesunde Kinde

II. Familiäres Vorkommen



1—5 haben gesunde Kinder



1—4 haben gesunde Kinder

Roch, Hoof, v. Verschuer, Aschner uud Engelmann haben den Erbgang anhand ausgehnter Familienforschung erörtert. Die Meisten von ihnen verwendeten das gefundene Material so, daß sie die Probanden und ihre Geschwister nach sogenannten Erbgruppen ordneten, jenachdem ob beide Eltern, einer von ihnen oder keiner gesund waren. Dann berechneten sie nach der Probandenmethode von Weinberg das Verhältnis der Kranken zu den gesunden Kindern und erhielten somit die Mendel'sche Zahl. (Die von Weinberg angegebene Probandenmethode zur Ermittelung der Mendel'schen Zahl besteht darin, daß man die eigentlichen Probanden (Ausgangsfälle) nicht mitzählt, sondern das Verhältnis ihrer kranken zu ihren gesunden Geschwistern bestimmt.) Eine weitere Methode, die über den Gang der Vererbung, insbesondere über die Manifestationsschwankungen einer Anlage Auskunft geben könnte — die Zwillingsforschung, ist bei der angeborenen Hüftverrenkung bis jetzt leider noch nicht in größerem Maße betrieben worden.

Aus den 32 Stammbäumen, die Roch in seiner Arbeit über die Hüftverrenkung anführt, läßt sich — bezogen auf die Elterngruppe Latent × Latent — ein Verhältnis der kranken zu sämtlichen Geschwistern von 3 : 31 = 9,7 % berechnen (n. Aschner u. Engelmann). Roch nimmt recessive Vererbung an und erklärt die dafür zu niedrige Mendel'sche Zahl von 9,7 % (eigentlich müßte sie bei einfacher recessiver Vererbung ja 25 % sein) so, daß entweder bei einfacher Recessivität nicht alle Homozygoten manifest krank werden oder daß der Erbgang polymerer Art, das heißt vom gleichzeitigen Vorhandensein mehrerer Gene abhängig, sei.

Isigkeit findet für sein Material in der Elterngruppe Latent × Latent eine Mendel'sche Zahl von 2,8 % für die Gruppe Latent × Manifest 10,6 %. Wegen der bei der Hüftverrenkung häufig beobachteten Latenz durch verschiedene Geschlechterfolgen hindurch nimmt Isigkeit einen recessiven Erbgang an. Das Vorherrschen des weiblichen Geschlechts in

der oben angegebenen Proportion erklärt er durch ein dominantes, an das Geschlechtschromosom gebundenes Genenpaar. Danach hätte man in der Nachkommenschaft latent behafteter Eltern, entsprechend einem recessiven und zwei dominanten Genen, $^1/_4 \times {}^3/_4 \times {}^3/_4 = {}^9/_{64} = 14{,}1\,\%$ Kranke zu erwarten. Weil das mit der von ihm gefundenen Zahl von $2{,}8\,\%$ nicht übereinstimmt, vermutet Isigkeit weiterhin noch ein recessives oder ein recessives und dominantes Gen, womit er dann zu einer Mendel'schen Zahl von 3,5 bzw. $2{,}6\,\%$ käme.

Hoof glaubt wegen der bei Luxationsfamilien nicht häufiger als normal vorkommenden Verwandtenehen einen recessiven Erbgang ausschließen zu können. Er nimmt unregelmäßige Dominanz und Polymerie an. Auf Grund der von ihm für die Gesamtheit seiner Fälle gefundenen Mendelschen Zahl von $12{,}7 + 1{,}96\,\%$ schließt er auf eine digene unregelmäßigdominante Vererbung.

Hoof's Annahme einer polymeren dominanten Vererbung schließt sich v. Verschuer an. Recessiven Erbgang lehnt auch er wegen der nicht gehäuft vorkommenden Verwandtenehen ab; geschlechtsgebundene Vererbung erkennt er wegen der des öfteren nachgewiesenen Vererbung vom Vater auf den Sohn nicht an. Maßgeblichen Einfluß auf die Manifestation der angeborenen Hüftverrenkung gibt v. Verschuer den peristatischen Einflüssen, die er auch für die Hauptursache der Bevorzugung des weiblichen Geschlechts hält. Außerdem spielen seiner Ansicht nach auch andere Erbfaktoren (das sog. genotypische Milieu) eine wichtige Rolle. Möglicherweise sind sie verantwortlich für die rassische und geographische Variation.

Nach den Untersuchungen von Aschner und Engelmann haben die Hüftluxationsträger eine größere Disposition zu weiteren Luxationen und auch zu multiplen Luxationen als der Durchschnitt der Bevölkerung. (Sie fanden unter 157 komb. Fällen nicht weniger als 6 mit multipler angeborener Gelenkschlaffheit, wärend Scheller unter 4673 kong. orthop.

Deformitäten keinen einzigen solchen Fall sah). Daraus schließen die Autoren, daß zwischen der kongenitalen Hüftluxation und den übrigen angeborenen Luxationen bestimmte erbanlagemäßige Beziehungen bestehen. Hinsichtlich der erbmäßigen Bindung der Luxation untereinander bestehen nach Aschner und Engelmann 2 Möglichkeiten: „entweder es handelt sich um einen Komplex mehrerer offenbar eng aneinander gekoppelter Erbanlagen, welche die einzelnen verschiedenen Luxationsformen (Hüft-, Knie-, Radiusluxation u. dgl.) bedingen würden, oder aber es gibt im normalen Genotypus eine besondere Erbanlage, welche die richtige gegenseitige Stellung der Gelenkskonstituentien überwacht; ist diese Anlage pathologisch verändert, so kann es zur Luxation kommen und man könnte in diesem Sinne von einem Luxationsgen sprechen.“ Zum Entstehen einer Hüftluxation wären also demnach 2 Anlagen nötig; eine für die Luxation und eine andere für die örtliche Disposition gerade des Hüftgelenks. Aschner und Engelmann nehmen wie Roch eine digene recessive Vererbung an. In verschiedenen Generationen hintereinander auftretende Hüftluxation halten sie deswegen für keinen Beweis gegen die Recessivität, weil nach ihnen die Hüftluxation so häufig ist, daß leicht Heterozygoten in einer Ehe zusammentreffen.

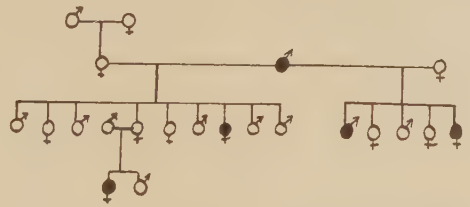
Zusammenfassend kann man über unser heutiges Wissen vom Erbgang der Hüftverrenkung Folgendes sagen:

Einfache Recessivität und Dominanz schalten als Vererbungsmodus aus; denn bei der angeborenen Hüftverrenkung kann man weder die für einfache Recessivität charakteristischen 25 % Kranken in der Nachkommenschaft, noch die für Dominanz bezeichnende ununterbrochene Krankenkette in der Ascendenz nachweisen.

Für polymeren recessiven Erbgang sprechen auf den ersten Blick viele Hüftluxationsstammbäume, weil sie meist Überschlagen mehrerer Generationen zeigen. Gegen diesen

Erbgang spricht aber klar, daß die Zahl der Verwandtenehen nicht — wie das sonst bei allen recessiven Leiden zu beobachten ist — erhöht ist.

Unter einer unregelmäßig-dominanten Vererbung, der viele menschliche Erbkrankheiten folgen, versteht man eine dominante Vererbung, die Generationen überspringt d. h. nicht immer manifest wird. Diese Unregelmäßigkeit kann sowohl peristatisch wie auch endogen bedingt sein. Einen solchen Erbgang nehmen, wie oben erwähnt, v. Verschuer und Hoof für die angeborene Hüftverrenkung an. Manche Luxationsstammbäume, so z. B. der von Roch veröffentliche und der von mir auf Seite 15 angeführte, zeigen durchaus den Typ dominanter Vererbung. In beiden Fällen hat ein Mann in 2 Ehen



n. Roch

mit phänotypisch und ihrer Verwandtschaft nach gesunden Frauen kranke Kinder. Die unregelmäßige Manifestierung ließe sich aus der Polymerie erklären und aus dem großen Einfluß, den peristatische Momente auf die Entwicklung der Hüftluxation ausüben. Denn es vererbt sich ja, wie bereits erwähnt, nicht die Luxation an sich, sondern die flache Pfanne.

Wenn man als Ererbtes aber nur die flache Pfanne betrachtet und die Luxation für etwas Sekundäres hält, was nicht unbedingte Folge jeder flachen Pfanne ist, so kann man die Erbformel nicht durch zahlenmäßige Untersuchungen an Luxationsfamilien finden, bei denen man als krank nur die Luxierten zählt. Denn man käme zu einem vollkommen falschen Ergebnis, würde man die so gefundenen Mendel'schen Zahlen zur Erforschung des Erbganges verwenden. Zu einem

richtigen Ergebnis kann man nur dadurch kommen, daß man Luxationsfamilien systematisch röntgt und diejenigen, die eine flache Pfanne haben, mit zu den Kranken rechnet. Derartige Untersuchungen werden augenblicklich in großem Umfang von Zimmermann in Verbindung mit dem Kaiser-Wilhelm-Institut (Prof. Rüdin) in München durchgeführt.

Vielleicht läßt sich durch diese Untersuchungen auch unter den Verwandten der 80% angeblich „isolierten" Fälle gehäuftes Auffreten von flachen Pfannen zeigen. Damit wäre die jetzt nur vermutete Vererbung auch dieser Fälle nachgewiesen.

Eine befriedigende Erklärung für die verschieden starke Beteiligung der beiden Geschlechter an der Hüftverrenkung gibt es bisher nicht. Isigkeit's Annahme einer geschlechtsgebundenen Vererbung läßt sich nicht aufrechterhalten, weil des öfteren Vererbung vom Vater auf den Sohn nachgewiesen wurde, was diesen Erbmodus sicher ausschließt. Andererseits ist es auch schwer einzusehen, daß das konstante Verhältnis 1 : 6 nur auf die andersartige Form des weiblichen Beckens zurückzuführen sein soll. Dieses bei allen Untersuchungen gleich groß gefundene Zahlenverhältnis deutet doch auf eine endogene Ursache hin.

Nun erhebt sich noch die Frage, ob nach unserem heutigen Wissen die angeborene Hüftverrenkung unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses fällt. Das Gesetz sagt unter (1): „Wer erbkrank ist, kann durch chirurgischen Eingriff unfruchtbar gemacht werden, wenn nach den Erfahrungen der Wissenschaft mit großer Wahrscheinlichkeit zu erwarten ist, daß seine Nachkommen an schweren körperlichen oder geistigen Erbschäden leiden werden.“ Erbkrank im Sinne des Gesetzes ist nach Abs. 8 auch der, der an einer schweren erblichen körperlichen Mißbildung leidet.

Was versteht man nun unter „großer Wahrscheinlichkeit“ und unter „schwerer“ körperlicher Mißbildung? Unter großer Wahrscheinlichkeit ist, wie Gütt, Rüdin und Ruttke in ihren Erläuterungen zum Gesetz betonen, nicht zu verstehen, daß in über 50% der Nachkommenschaft die Krankheit wieder auftritt. Maßgebend ist ob die Erbkrankheit bei den Nachkommen des Betreffenden um ein Vielfaches, 10 oder Mehrfaches des Vorkommens in der allgemeinen Bevölkerung zu finden ist.

Für die Schwere der körperlichen Mißbildung ist nach Rüdin ausschlaggebend, ob diese „im Naturzustand belassen zu schwerer Funktionsstörung führt oder zu schweren Bedenken und Befürchtungen auf die geschlechtliche Zuchtwahl (Gattenwahl) Anlaß geben würde.“

Ein Teil der Hüftluxationsfälle, nämlich diejenigen, bei denen klar eine Vererbung nachweisbar ist, fällt nach diesen Definitionen zweifellos unter das Gesetz. Demgegenüber hat Bauer auf dem Chirurgenkongreß 1934 betont, daß durch chirurgische Behandlung zwar nichts an der Erbanlage, aber wohl an der Anpassung ans Leben geändert werde.

Auf die Praxis bezogen fordert Max Lange in seinem kürzlich erschienenen Buch: „Die angeborenen Körperfehler“ die Sterilisation der Fälle, die nicht nachweisen können, „daß in der direkten Ascendenz bis zur dritten Generation kein Fall von Hüftverrenkung oder einer wahrscheinlichen Vorstufe der Hüftverrenkung vorgelegen hat.“

Herrn Prof. Dr. J a n k e r danke ich für die Überlassung des Themas und für die Bereitwilligkeit, mit der er mir bei der Anfertigung der Arbeit stets beratend zur Seite gestanden hat.

Herrn Prof. Frhr. v. R e d w i t z bin ich zu Dank verpflichtet für die Übernahme des Korreferates und Herrn Medizinalrat Dr. B a s t e n für die freundliche Überlassung von Luxationsfällen aus dem Bereich des Gesundheitsamtes der Stadt Bonn.

Literaturverzeichnis

Aschner u. Engelmann: Konstitutionspathologie in der Orthopädie. J. Springer, Berlin. 1928.

Bade, Peter: Z. orth. Chir. 1908. Bd. 20

Bauer, K. H.: Chirurgenkongreß 1934.

Baur, Fischer, Lenz: Menschliche Auslese und Rassenhygiene. Bd. II. J. F. Lehmann, München, 1932.

Bender, Otto: Zbl. f. Chir. 1902. N. 34.

Bettmann, Ernst: Z. orth. Chir. 1929 Bd. 53.

Bettzieche: Beitrag zur Statistik, Ätiologie und Therapie der kong. Hüftluxation. Dissertat. Leipzig 1923.

Böhm, Max: Das menschliche Bein. Deutsche Oerthopädie. Bd. 9 1935. F. Enke, Stuttgart.

Böhm, Max: Z. orth. Chir. 1931, Bd. 55.

Damany, Le P.: Z. orth. Chir. 1908, Bd. 21.

Engelmann. Guido: Wien. klin. Wschr. 1919.

Faber, Alexander: Z. orth. Chir. Bd. 62.

„ „ : Münch. med. Wschr. 1935. No. 31 (Ref.)

„ „ : Deutsches Ärzteblatt. 1935. H. 16.

v. Friedländer, Friedrich: Z. orth. Chir. 1901, Bd. 9.

Galeazzi, Z.: Z. orth. Chir. 1913. Bd. 31.

Gaugele, K.: Z. orth. Chir. 1914. Bd. 34.

„ : D. med. Wschr. 1914. I.

„ und Kienzle: D. Zschr. f. Chir. 1935, Bd. 245.

Glaessner, Paul: Z. orth. Chir. 1908, Bd. 22.

Grawitz, Paul: Virchows Archiv. 1878, Bd. 74.

Gütt, Rüdin u. Ruttke: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Gesetz und Erläuterungen. Lehmann, München, 1934.

Harrenstein, R. J.: Z. orth. Chir. 1935, Bd. 46.

Hayashi, K. u. Matsuoka M.: Z. orth. Chir. 1913, Bd. 31.

Hilgenreiner: Z. orth. Chir. 1934, Bd. 60.

Hohmann, Georg: Z. orth. Chir. 1910, Bd. 25.

Isigkeit, Eduard: Arch. f. orth. Chir. Bd. 25. 1927.

„ „ : Arch. f. orth. Chir. Bd. 26. 1928.

Kreuz, Lothar: Zschr. f. Krüppelfürsorge. 1933, Bd. 26.

Lange, Fritz: Lehrbuch der Orthopädie. Fischer, Jena, 1914.

Lange, Max: Die Erbbiologie der angeborenen Körperfehler. Enke. Stuttgart. 1935.

Lange, Max:	Münch. med. Wschr. 1936, N. 35.
Lindemann, Kurt:	Z. orth. Chir. 1913, Bd. 60.
Lorenz, Adolf:	Die sog. angeborene Hüftverrenkung. Deutsche Orthopädie. Bd. 3. 1920. F. Enke, Stuttgart.
Ludloff, K.:	Z. orth. Chir. 1908, Bd. 22.
Mayr, Otto:	Z. orth. Chir. 1934, Bd. 61.
Murk Jansen:	Z. orth. Chir. 1928. Bd. 50.
„ „ :	Verh. D. orth. Gesellsch. 1930.
Roch, Gotthold:	Arch. f. Rassen- u. Gesellschaftsbiologie. Bd. 17.
„ „ :	Zbl. f. Chir. 1921, N. 36.
Riedel:	Bl. f. Gesundheitswesen. 1934.
Rosenfeld, Leonhard:	Z. orth. Chir. 1902, Bd. 10.
Schanz, A.:	Z. orth. Chir. 1898. Bd. 5.
Schede, Franz:	Z. orth. Chir. 1934, Bd. 60.
„ „ :	Jahresk. f. ärztl. Fortb. 1934. H. 12.
Schröder, C. H.:	Z. orth. Chir. 1932, Bd. 57.
Siemens, Herm. Werner:	Vererbungspathologie. 1923.
Sippel, Paul:	Münch. med. Wschr. 1921. Bd. 68.
Tillmanns, Wilh.:	Z. orth. Chir. 1930, Bd. 53.
v. Verschuer:	Verh. D. orth. Gesellsch. 1931, 26. Kongr.
„ :	Erbpathologie. Med. Praxis. Bd. 12 1934. Steinkopf, Breslau.
Vogel, Karl:	Z. orth. Chir. 1905. Bd. 14.
Wollenberg, Gust. Alb.:	Z. orth. Chir. 1906, Bd. 15.
„ „ „ :	Z. orth. Chir. 1908, Bd. 21.
Zimmermann, Max:	Münch. med. Wschr. 1935. No. 19.
„ „ :	Deutsches Ärzteblatt 1937. Jg. 67. Heft 3.

Lebenslauf.

Am 26. September 1910 wurde ich, Albert Miessen, in Aachen als Sohn des Kaufmanns Albert Miessen und seiner Ehefrau Antoinette Houtvast geboren. Ich besuchte das Aachener Kaiser-Karls-Gymnasium und legte dort Ostern 1929 die Reifeprüfung ab. Nach 3 Semestern Elektrotechnikstudium an der Technischen Hochschule in Aachen begann ich Ostern 1931 an der Universität Innsbruck mein medizinisches Studium. Ostern 1933 legte ich in Bonn die ärztliche Vorprüfung ab. Während der klinischen Semester besuchte ich die Universitäten Berlin, Würzburg, Düsseldorf und Bonn. An der letztgenannten bestand ich am 25. September 1936 das medizinische Staatsexamen. Seit dem 5. Oktober 1936 bin ich als Medizinalpraktikant am Marienhospital in Essen-Altenessen beschäftigt.